

Секојдневието на вродената срцева маана - *патологија или заблуда*



Ivan Milev, MD

Специјална болница по хируршки болести
“Филип Втори” - Скопје, Македонија
мај, 2011



Cardiosurgery - Skopje



DEFINICIJA

Slo`eni zaboluvawa na kardiovaskularniot sistem nastanati kako rezultat na poremetena embriologija na srcevite strukturi vo razli~en period na gestacijata koi doveduvaat do sistemski promeni na organizmot

**Pediatrics, 1998*

INCIDENCA (0,7- 1,7%)

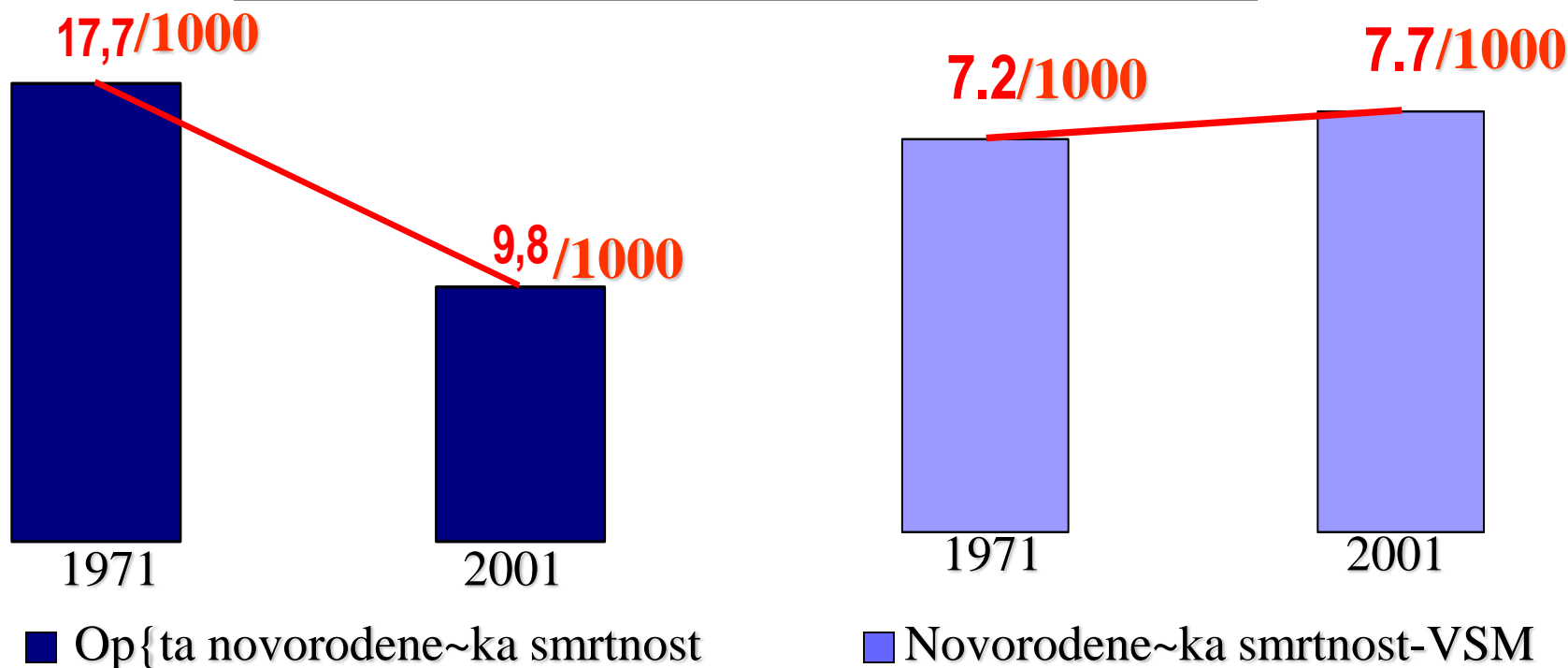
**European journal Epidemiology, 1998*

- ✓ Korekcija na VSM bara **maksimalna informacija** za anatomskata/hemodinamskata sostojba, dobiena so **minimalno travmatski metod**
- ✓ Od site kongenitalni malformacii, anomaliiite na KVS imaat najgolem efekt vo **neonatalnata smrtnost**



MORTALITET

vo prvata nedela od `ivotot 7-15 %
prv mesec 19- 27 %
do prvata godina do 40 %



*(vitalna statistika na SAD, 1999 godina- Nacionalen Centar za zdravstvena statistika)



Cardiosurgery - Skopje



ETIOLOGIJA / ПРИЧИНА NA VSM

- ❖ Dijabet kaj majkata (TGV, ASD II, VSD)
- ❖ Medikamenti kaj majkata (vit. A, Talidomid)
- ❖ Zagaduvawe na nadvore{nata sredina (trihloretilen, hrom, pesticidi)
- ❖ Hromozomski abnormalnosti (trisomia 21, 18, 13, Tarner sindrom)
- ❖ Genski malformacii
- ❖ Nasledni sindromi (kompleksni kardiopatii asocirani so ekstrakardijalni malformacii)



**Naj~esti VSM*

vidovi na VSM	% od site VSM
Ventrikularen septalen defekt (VSD)	30.0
Perzestenten arterijalen kanal (PDA)	9.0
Defkt na interventrikularen septum tip sekundum (ASDII)	7.5
Pulmonalna valvularna stenoza (PS)	7.2
Koarktacija na aortata (CoAo)	6.2
Tetrada Fallot (T.F.)	5.6
Vrodna aortna stenoza (AS)	5.2
Transpozicija na golemite krvni sadovi (TGA)	4.8
Atrioventrikularen kanal (CAV)	3.9

**Nacionalen Zavod za zdravstvena statistika na RM, 1991*



Cardiosurgery - Skopje



СТРАТЕГИЈА ЗА ПРЕВЕНЦИЈА

PRIMARNA PREVENCIJA NA VSM

Odreduvawe i izbegnuvawe na rizik faktorite koi specijalno se povrzani so podelni malformacii (rubeolarna vakcina, podobruvawe na maj~inata ishrana)

SEKUNDARNA PREVENCIJA NA VSM

Rana dijagnostika i rana intervencija za minimalizirawe na razvojot i na progresijata na bolesta(VSM)

TERCIERNA PREVENCIJA

Palijativni i drugi proceduri koi gi minimiziraat morbiditetot na kardiovaskularnite defekti (VSM) otkoga se ve}e prisutni



RANA DIJAGNOSTIKA NA NOVORODENI I DOEN^IWA SO VSM

- ❖ posebni dijagnosti~ki problemi vo ovaa voзраст
- ❖ predizvikuvaat poseriozni o{tetuvawa na zdravjeto na pacientite i baraat medicinsko vnimanie mnogu rano
- ❖ VSM vo ovoj period od `ivotot interferiraat so hraneweto, rastot, razvojot i imunizaciite



EPIDEMIOLO[KA PODELBA

Podelba na VSM vo tekot na prvata godina od `ivotot na **4 grupi**
Slu`i za rano prepoznavawe, dijagnostika, trija`a i tretman na decata,
ne e striktna spored vozrasnite populacii i korelira so fiziolo{kite
promeni kaj pacientite so VSM



1/ VSM KOI SE PREZENTIRAAT VO TEKOT NA **PRVITE 3 DENA OD @IVOTOT**

Rana klini~ka ekspresija so te{ka klini~ka slika;

a/ paralelna cirkulacija (TGA)

b/ kriti~no opstruirana sistemska cirkulacija

❖ HLHSy

❖ Kriti~na aortna stenoza

❖ Kriti~na pulmonalna stenoza

❖ Prekinat aorten lak

❖ TAPVD (opstruktivna forma)

Klini~ko stabilizirawe: prooden DAP (prostaglandin E1)

Medicinsko stabilizirawe: hipovolemijata, elektrolitna stabilizacija, inotropni lekovi

Neophoden e **iten transport** vo hirur{ki centar- **итна операција**



2/ VSM koi se prezentiraat na vozrast od 4-15 dena

a/ VSM so razvoj na klini~kata slika posle zatvarawe na DAP T.Fallot(IV), trikuspidna atrezija, te{ka forma na koarktacija na aortata

b/ VSM koi se manifestiraat so belodroben edem golem DAP, trunkus arteriosus

Klini~ko stabilizirawe: inotropi, diuretici, prostaglandini, interventni kateterizacioni proceduri (BAS, balon dilatacii na opstruktivnite lezii), medikamentozen tretman -zatvarawe na DAP (Indometacin)-

PAHO JEKYBAHE



3/ VSM so prezentacija od 2nedeli do 5 meseci(18 nedeli)

Pulmonalna hipervaskularizacija zaradi poniskite pulmonalni rezistencii koi se javuvaat na vozrast od 2-18 nedeli.

Atrioventrtikularen kanal; tetrada, golem VSD, TAPVR (neopstruktiven); ALCAPA;

- ❖ Tahipnea, dispnea; problemi so ishranata;
- ❖ Redukcija na rastot, iritabilnost, voznemirenost, potewe.

Klini~ko stabilizirawe: diuretska terapija, inotropna stimulacija, ACE inhibitori, elektiven interventen ili kardiohirur{ki tretman; antikoagulatna terapija za cijanoti~nite lezii- **операции од 2-9 месец.**



4/ VSM koi se prezentiraat na vozrast od 4-12 meseci ili podocna

ЛЕЧНА klinička prezentacija; blagi respiratorni simptomi; blag zastoj vo rastot; ili pak srcev {um koj ne e asociran so drugi simptomi.

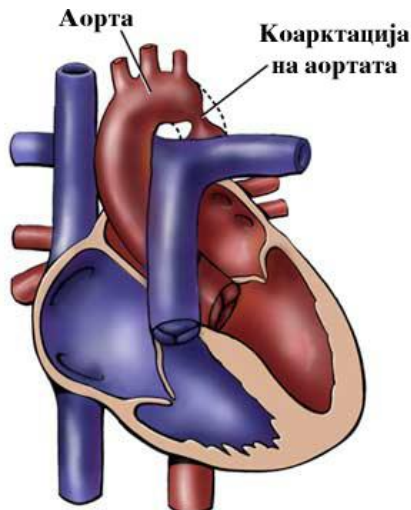
Mal VSD, mal DAP, blaga aortna stenoza, ASD, pulmonalna stenoza ili koarkacija na aortata.

Terapija: diuretici, digoksin, ACE inhibitori, interventno ili hirur{ko lekuвање - ПЛАНИРАНО .

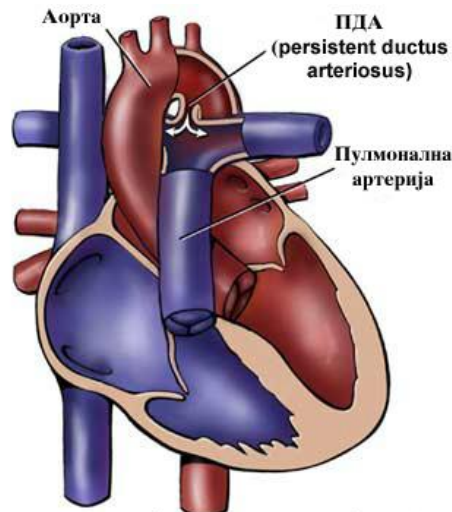
РАСТОТ И РАЗВОЈОТ Е ЗАДОВОЛИТЕЛЕН



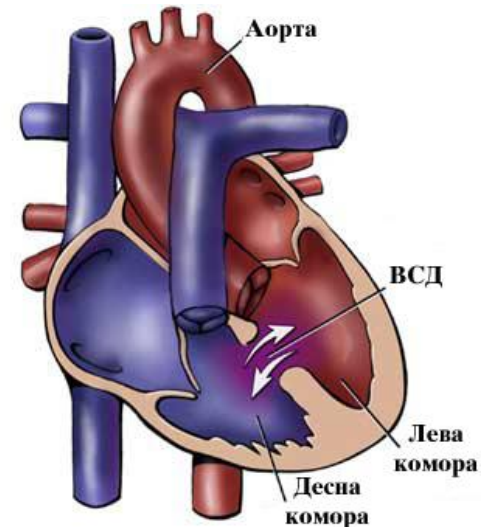
Шематски приказ - ВСМ



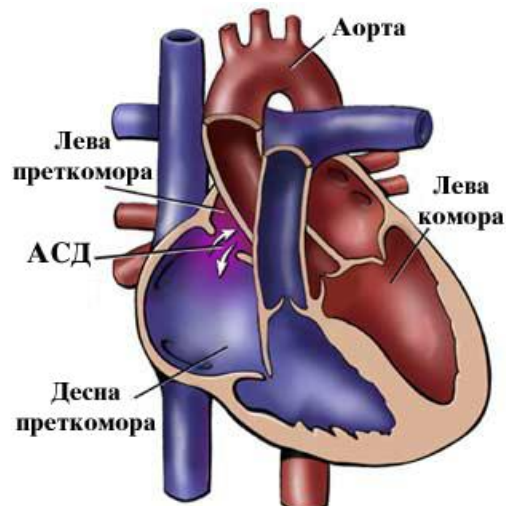
КОАРКТАЦИЈА НА АОРТАТА



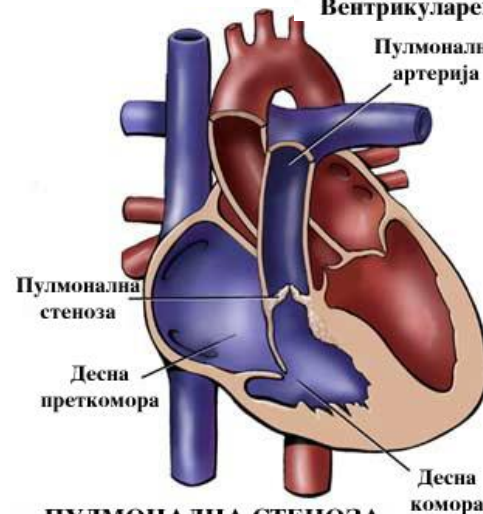
ПДА (persistent ductus arteriosus)



Вентрикуларен септален дефект (ВСД)



АТРИЈАЛЕН СЕПТАЛЕН ДЕФЕКТ (АСД)

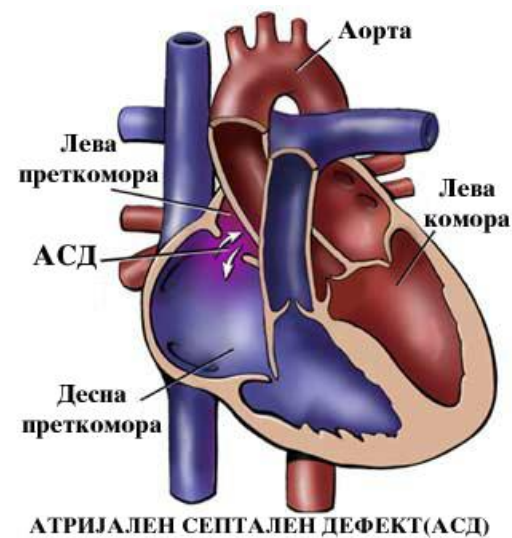


ПУЛМОНАЛНА СТЕНОЗА



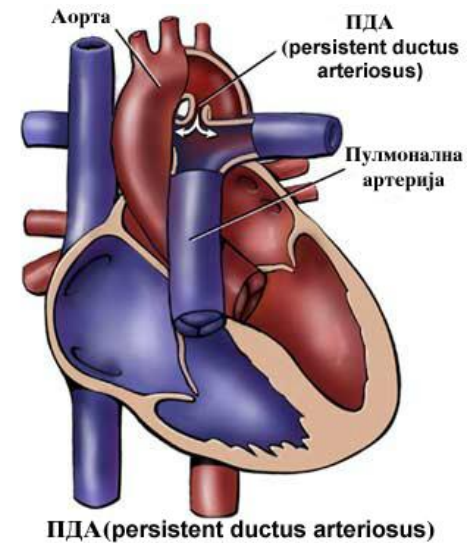
Атријален септален дефект

- Честа ВСМ
- Често се открива случајно
- Лесни знаци, уреден раст
- Влошување по 20та год
- Опер./интерв. по 3 година
- По ова е без тегоби



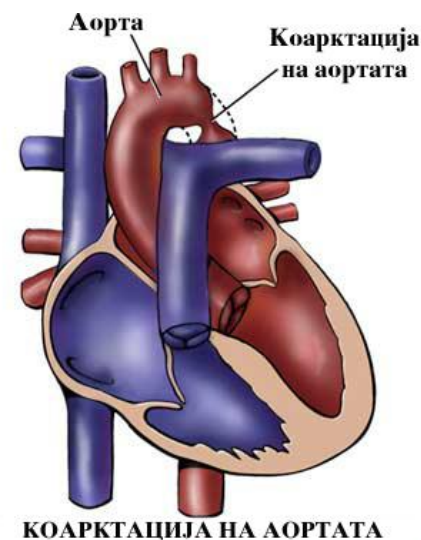
Дуктус артериозус

- Големи- до 12-18 месеци
- Мали- подоцна, асимптоматски
- Често случаен наод
- Нормален живот по лекувањето



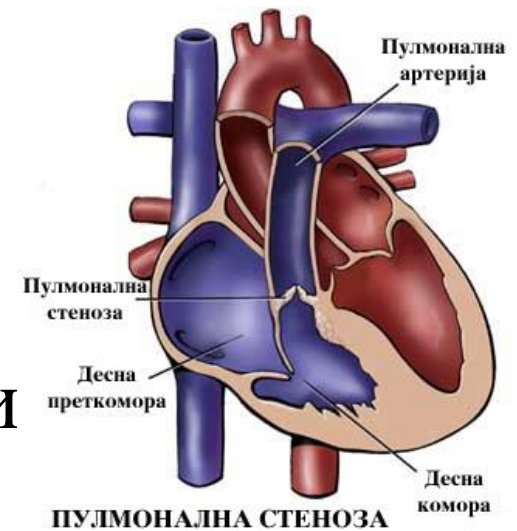
Коарктација на аортата

- Може да има тешка слика
- Новороденечка-критична
- Покасно – непрепознаени
- Висок КП кај млади луѓе
- Лекување на покачен КП
- Можност за повторување



Пулмонална стеноза

- Тешки форми-новородени
- Полесни форми – елективно
- БВП преферабилно
- Операции како втора алтернати
- Подолготрајни контроли



PULMONALNA STENOZA - AKTIVNO SPORTUVAWE

- a/ Neoperirana pulmonalna stenoza so $SPG < 50$ mmHg i normalna RV funkcija mo`at da u~estvuvaat vo site natprevaruva~ki sportovi
- b/ Neoperirana pulmonalna stenoza > 50 mmHg ili RV disfunkcija mo`e da u~estvuvaat pomalku kompetitivni sportovi: kuglawe, golf.
- v/ Pacienti so adekvaten operativen odgovor posle dezopstrukcijata (blaga pulmonalna stenoza) i normalna RV funkcija 6 meseci posle operacijata mo`e da u~estvuva vo site natprevaruva~ki sportovi. Dokolku ima BVP intervalot mo`e da bide i pokratok.



Секојдневни активности



Cardiosurgery - Skopje



Deca operirani so VSM i u~estvo vo aktivnoto sportuvawe

- ❖ Deca so celosno reparirani srcevi defekti ili minorni srcevi malformacii potrebna e dozvola od pedijatriskiot kardiolog za u~estvo vo sportskite aktivnosti.
- ❖ Deca so possignifikantni ili rezidualni lezii, potrebno e povnimatelen pregled ili limitirawe na aktivnostite.
- ❖ Kaj pacienti so aritmii koi seu{te nemaat kardiohirur{ki zafat, samata adaptacija kon fizi~kata aktivnost e ote`nata.



POSTOPERATIVNA KARDIOLO[KA REHABILITACIJA

- ❖ Tercierni centri za rehabilitacija. Traewe 10-12 nedeli.
- ❖ Deca so VSM koi nemaat potreba od restrikcija vo sportskite aktivnosti, kardiolo{kata rehabilitacija ne e nameneta.
- ❖ Pacienti koi imale zafat i koi nemaat rezidualni defekti, kako i onie kaj koi e zatvoren DAP nemaat potreba od kardiolo{kata rehabilitacija i ne treba da se tretiraat razli~no od nivnite vrsnici.
- ❖ Optimiziraweto na kardiocirkulatornite rezervi i podobruvawe na hemodinamskata sostojba vo tekot na rehabilitacijata (se doka`uva so: KST i monitoriranata razmena na gasovite za vreme na fizi~kata aktivnost).



Cardiosurgery - Skopje



TIM ZA KARDIOLO[KA REHABILITACIJA NA DECA SO VSM

1. Pedijatriski kardiolog
2. Lekar po sportska medicina
3. Trener
4. Nutricionist
5. Psiholog
6. ^lenovi od semejstvoto



1. Na krajot na programata pogolem del od decata imaat zna~ajno napreduvawe vo kardiolo{kata rehabilitacija i po kardiocirkulatornite sposobnosti gi dostignuvaat nivnite vrsnici koi ne se zanimavaat so kompetitiven sport
2. Od druga strana normalno dete koe se zanimava so natprevaruva~ki sport lesno gi nadminuva kardiorespiratornite mo`nosti na decata so VSM
3. Tipi~nite aktivnosti koi se prepora~livi kako normalna fizi~ka aktivnost se: lesno tr~awe, plivawe, velospiped, tennis.



PREPORAKI ZA NATPREVARUVA^KI SPORT KAJ OPERIRANI DECA SO VSM

(Bethseda Conferences on Cardiovascular Abnormalities in the Athlete, 2001)

- ❖ Decata koi **nemaat postoperativni sekveli** ili operativen zafat ne im e potreben, ne se ograni~eni vo bilo kakvi sportovi
- ❖ Pacienti so pozna~ajni rezidualni problemi imaat pove}e ograni~uvawa za sportuvaweto.
- ❖ Pacienti so **neoperirani cijanogeni lezii** im e dozvoleno da u~estvuvaat vo pomalku intenzivni natprevaruva~ki sportovi no samo so individualni preporaki.
- ❖ Pacienti **isklu~eni** od kompetitivni sportovi se: Sy Eissenmenger, te{ka valvularna stenoza, te{ka miokardijalna disfunkcija (srceva slabost) .
- ❖ Kaj pacienti so **aritmii** potreben e vnimatelen pristap pred sekoj natprevar.



Cardiosurgery - Skopje



NEVINI [UMOVI

***APSOLUTNO E DOZVOLENO SEKAKVO AKTIVNO
SPORTUVAWE NA OVIE DECA !!!***



Cardiosurgery - Skopje



Заклучок:



Cardiosurgery - Skopje





Корегираните мани од
типот на ASD, DAP,
речиси сите PS и
повеќето коарктации



Cardiosurgery - Skopje



СЕ ТРАЈНО ИЗЛЕКУВАНИ



Cardiosurgery - Skopje



И ТАКА ТРЕБА ДА БИДАТ ТРЕТИРАНИ



Cardiosurgery - Skopje

